Chirurgische Universitäts-Klinik
der Westf. Wilhelms-Universität zu Münster (Westf.)
Professor Dr. Hermann Coenen.

# Die jugendliche monostotische Ostitis fibrosa.

❖

INAUGURAL-DISSERTATION
zur Erlangung der Doktorwürde
der Hohen Medizinischen Fakultät der Westfälischen
Wilhelms-Universität zu Münster (Westf.)

vorgelegt von

**Ernst Knauser**
aus Freren i. Hann.

1-9-3-4

Gedruckt in der Dissertationsdruckerei Robert Kleinert, Quakenbrück.

Referent: Herr Priv.-Dozent H e l l n e r
Korreferent: Herr Professor Dr. C o e n e n
Dekan: Herr Professor Dr. K l i n g e

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät der Westfälischen Wilhelms-Universität Münster (Westf.)

## Die jugendliche monostotische Ostitis fibrosa.

Die solitäre Ostitis fibrosa ist eine Erkrankung, die durch überstürzten Knochenumbau und Umwandlung des normalen Knochenmarkes in fibröses Mark gekennzeichnet ist. Sie tritt in zwei verschiedenen Formen in Erscheinung, als sogenannter brauner Tumor und als Knochenzyste. Die Ursachen ihrer Entstehung sind im wesentlichen ungeklärt, desgleichen, ob sie eine selbständige und eigenartige Krankheit des Skelettsystems oder nur das Reaktionsprodukt eines irgendwie veränderten oder geschädigten, vielleicht auch der Anlage nach minderwertigen Knochens darstellt. Die Würdigung der verschiedensten Auffassungen über Herkunft und Charakter des Prozesses ergibt vielleicht noch am ehesten ein den schwierigen Verhältnissen entsprechendes anschauliches Bild. Daß aus der lokalisierten jugendlichen Form später die generalisierte der Erwachsenen hervorginge, scheint unwahrscheinlich, da der völlig verschiedene klinische Verlauf und die Resistenz der generalisierten Ostitis fibrosa gegen jede örtliche Therapie, sowie auch die sicheren Beziehungen der allgemeinen Form zu den Epithelkörperchen die Vermutung rechtfertigen, daß zwischen beiden mehr als quantitative Unterschiede bestehen. Der Name Ostitis fibrosa ist in neuerer Zeit durch den besseren Osteo-dystrophia fibrosa ersetzt worden. Die jüngeren Forschungen haben ergeben, daß es sich wahrscheinlich nicht um einen entzündlichen Prozeß handelt, vielmehr um einen degenerativ reparatorischen, bei dem sämtliche auf Entzündung hindeutenden Merkmale fehlen. Die Bezeichnung Ostitis gibt daher leicht Veranlassung zu falschen Deutungen.

Die von Virchow zuerst vertretene Auffassung, es handele sich bei den solitären Knochenzysten um erweichte Chondrome, hat lange Zeit im Vordergrunde der ätiologischen Betrachtungen gestanden. Da es sich, von ganz vereinzelten Fällen abgesehen, nie um den hyalinen Knorpel der Enchondrome, sondern um Faserknorpel handelte, die Enchondrome im Gegensatz zu den Knochenzysten fast stets multipel auftreten und in ihren Erweichungsherden niemals die glatten Wandungen der Knochen-

zysten zeigen, vor allem sich aber fast nie Knorpelreste überhaupt fanden, die eine Erklärung auf dieser Grundlage erlaubt hätten, ist man ganz von dieser Anschauung abgekommen. Die Vorliebe der Knochenzyste für die Metaphyse wird also auch nicht damit erklärt, es handele sich um hinter der Ossifikationslinie liegen gebliebene und später chondromatös gewucherte embryonale Knorpelreste. Dafür liegt der Grund vielmehr in den an diesen Abschnitten so eigentümlichen Zirkulationsverhältnissen, worauf später noch zurückzukommen ist. Die bei der Zystenbildung gefundene Markfibrose hat man anfangs für eine primäre selbständige Erkrankung gehalten. Sie ist aber nichts für diesen Prozeß Spezifisches, sondern nur eine Gewebsreaktion des Knochenmarkes auf verschiedenste Einwirkungen und Schädigungen und findet sich ebenso bei anderen örtlichen wie allgemeinen Prozessen des Knochens, z. B. bei Kallus, in der Umgebung von Tumormetastasen, bei Osteomalacie. So muß die pathogenetische und ätiologische Erklärung dieser Gewebsreaktion für jeden Fall besonders gegeben werden. Gerade diese Aehnlichkeit im pathologisch-anatomischen Erscheinungsbild führte dazu, die Ostitis fibrosa in Beziehung zu anderen Erkrankungen des Skelettsystems zu bringen, oder sie als Teilerscheinung derselben zu erklären. Sehr alt ist die Ansicht, es handele sich bei ihr um einen Prozeß, der zur Rachitis und Osteomalacie in naher Beziehung stände. Stumpf beschreibt einen Fall, bei dem er den zackigen Verlauf der Epiphysenlinie an der Krankheitsstelle als Zeichen überstandener Rachitis ansieht. Das jugendliche Alter bei Rachitis, die Bevorzugung der metaphysären Knochenabschnitte und die Auffassung von Recklinghausens, daß sich auch die chrondo-osteoid-fibrösen Tumoren auf der Grundlage des Dauerosteoids ausbilden, sind die Gründe, die für die Gleichheit beider Prozesse angeführt werden, ohne indessen von der Richtigkeit dieser Erklärung besonders zu überzeugen. Christeller, Stenholm, Fujii u. a. treten ihr entschieden entgegen. Sie lehnen die Identität beider Prozesse ab wegen ihrer großen Verschiedenheiten in klinischem Verlauf, therapeutischer Beeinflußbarkeit und Altersdisposition, sowie der Häufigkeit der Rachitis gegenüber der lokalisierten Ostitis fibrosa und ihrer Verbreitung über das ganze Skelettsystem. Andere Krankheiten, die zu ihrer Erklärung herangezogen worden sind, wie Arthritis deformans, chronischer Gelenkrheumatismus und eine Spätform congenitaler Syphilis, besitzen heute nicht viel mehr als historisches Interesse. Eine infektiöse Ursache kommt kaum in Betracht, da so gut wie nie Erreger gefunden wurden. Man kann für ein derart solitäres

Leiden die Ursache auch nicht in einer Störung der im Mittelpunkt des Kalkstoffwechselhaushaltes stehenden Epithelkörperchen sehen, sondern muß für ein so lokales Leiden auch eine örtliche Ursache zu finden versuchen. Eine solche Schädigung kann die traumatische Markblutung sein. Sie ist der konstanteste Faktor in der Vorgeschichte der Ostitis fibrosa. Von 87 Fällen stand 58mal ein Initialtrauma am Anfang, ein symptomatisches am Ende der Anamnese. Natürlich ist auch in den übrigen Fällen nicht mit Sicherheit ein Trauma auszuschließen, es kann vom Patienten übersehen und nicht bemerkt worden sein. Andererseits ist auch die Richtigkeit der Angaben der Patienten über ein erlittenes Trauma meist sehr problematisch und dürfte in den meisten Fällen wohl nur bedingt als Ursache der Krankheit in Betracht gezogen werden. Beneke hat als erster nachdrücklich versucht, die Ostitis fibrosa aus traumatischen Veränderungen bzw. reparatorischen Prozessen im Anschluß an Schädigungen und Erschütterungen irgendwelcher Art zu erklären. Ein solcher intraossaler traumatischer Bluterguß wird infolge der starren Wandung, in die er eingeschlossen ist, nur schwer resorbiert. Gleichzeitig steht er in dem geschlossenen Raum unter einem bestimmten hydrostatischen Druck (Pommer, Beneke), der sich bei erhöhter funktioneller Inanspruchnahme sowie Erschütterungen aller Art steigert. Neben dieser Druckwirkung kommt es infolge der eigentümlichen Anordnung der Markgefäße, die in der unnachgiebigen Kapsel der Kompacta nicht kollabieren und dadurch ihre Weite einem irgendwie veränderten Zufluß anpassen können, zu erheblichen Zirkulationsstörungen durch die Kompression der venösen Abflußwege. Stauungsödem, erhöhte seröse Exsudation und Diapedese in den Hohlraum, damit fortschreitende Ausweitung des ursprünglichen Blutraums und zunehmende Druckatrophie des Knochens sind die Folge, da ja die Resorption des Hämatoms infolge der schlechten organisatorischen Fähigkeiten des Endosts, vielleicht auch wegen seiner Größe, nicht schnell genug erfolgen kann. Das völlige Geschlossenbleiben des Knochengefüges ist dabei notwendig, um die Druckspannung aufrecht zu erhalten. Somit darf es nie zu einer das Periost durchtrennenden Fraktur oder Infraktion kommen, da ja die Entstehung und Vergrößerung solcher cystischen Höhlenbildungen daran geknüpft ist, daß von der primären Blut- und Flüssigkeitsansammlung im Knochen sekundäre Druckwirkungen auf die abführenden Blut- und Lymphgefäße ausgeübt werden. Darauf folgt eine osteoklastische Ausweitung der Haversschen Kanäle, die von prallgefüllten Gefäßen eingenommen sind. Es entstehen große unregelmäßige Resorptionsräume, die mit

lockerem zell- und sehr gefäßreichem Gewebe gefüllt sind. Die abgelaufenen Blutungen dokumentieren sich in Hämosiderin- und sonstigen Pigmenteinlagerungen. So können sich aus relativ kleinen Markblutungen durch den subperiostalen Knochenabbau und Umbau, durch Zusammenfließen der dadurch entstehenden Resorptionsräume schließlich große zystische Hohlräume entwickeln. Gefäßarmut des Bindegewebes der Scheidewände, Druckatrophie und Nekrose sind die Faktoren, welche die Umwandlung in eine schließlich einkammerige Zyste bewirken, an der nur noch stehen gebliebene Leisten und Fetzen davon zeugen, daß sie ursprünglich viel reicher an Kammern gewesen sein muß. Ob nun die Zyste als Einschmelzungsprodukt des tumorbildenden Granulationsgewebes (Boström, Anschütz) oder als direkte Folge mechanisch-traumatischer Einflüsse aufzufassen ist, das ist nicht geklärt. Sehr fraglich ist jedenfalls, ob man bei der oft ungenauen Anamnese ohne weiteres eine traumatische Schädigung des Gewebes als Ursache annehmen darf. Und niemand hat bisher beweisen können, ob das Gewebe wirklich erst durch das Trauma so verändert wurde, oder ob nicht eine irgendwie fehlerhafte Anlage auch vorher schon vorhanden war, die ihrerseits den Anlaß zu Markblutung und Zystenbildung gegeben hat. Lexers berühmte drei Tierversuche, bei denen er künstliche Markraumschädigungen setzte, jedesmal das Bohrloch dicht verschloß und in allen drei Fällen dicke harte Spongiosa statt einer Zyste fand, können indessen gegen die traumatische Aetiologie nicht verwandt werden, wenn man bedenkt, wie sehr bei der Seltenheit des Prozesses besonders günstige Umstände zum Zusammenkommen der Krankheit notwendig sein werden.

Eine wesentliche Folge der Markblutung ist die Anregung zu reaktiver Gewebsneubildung, zu einer Wucherung des Gerüstmarkes; das ist durch experimentelle Untersuchungen erwiesen (Bajardi, Enderlen, Konjetzny). Um das Hämatom bildet sich eine zellreiche Zone, von welcher Einsprossungen von Fibroplasten und Gefäßsprossen in das Blutcoagulum hinein erfolgen. Sekundäre Blutungen können zu erneuter Wucherung Veranlassung geben, so daß tumorartige Bildungen entstehen. Dies Gewebe besteht aus jugendlichen, jedoch durchaus gleichartigen Spindelzellen, zwischen denen oft zahlreiche Riesenzellen meist in Haufen um alte und frische Blutergüsse liegen. Die in diesen Blutresten häufige Hämosiderinbildung gibt dem Gebilde die charakteristische Braunfärbung. Dies riesenzellenhaltige Spindelzellengewebe entspricht dem, was auch heute fälschlich noch als „Riesenzellensarkom“ bezeichnet wird. Denn mit einer wirk-

lichen Geschwulstbildung hat es nichts zu tun, ist vielmehr „eine durch das Hämatom bedingte und mit der Resorption zusammenhängende reaktive Gewebswucherung, also Granulationsgewebe, das sich kontinuierlich zu faserigem Bindegewebe differenziert" (Konjetzny). Lubarsch hält die Riesenzellen für Fremdkörperriesenzellen, die sich aus Endothelsprossen entwickeln. Das ist auch wahrscheinlich gemacht durch den Nachweis von Riesenzellen im Lumen von Gefäßsprossen ohne Metastasenbildung. Diese reiche Produktion riesenzellhaltigen Granulationsgewebes, die bei den verschiedensten pathologischen Knochenzuständen anzutreffen ist, kann als eine spezifische Reaktionsart des geschädigten Markgewebes angesehen werden. Mit der Knochenresorption haben diese Riesenzellen wohl nichts zu tun, sie liegen vielmehr mitten im Spindelgewebe, wo von Knochenbälkchen nichts zu sehen ist. Sowohl der klinische Verlauf, als auch die Neigung dieses Gewebes, sich, zumal an älteren Stellen, in ein definitives Gewebe umzuwandeln, sprechen gegen die Diagnose „Sarkom". Es kommt auch hier zu subperiostalem Knochenabbau und -umbau und Ersatz des Markes durch fibröses Gewebe, das durch Differenzierung aus zellreichem, riesenzellhaltigem Gewebe hervorgeht und durch die Bildung osteoiden und Knochengewebes eine weitere Umbildung erfahren kann. Das mikroskopische Bild ist mit der Annahme solcher Rückbildungsprozesse von Blutergüssen wohl vereinbar: zellreiches Mark und Granulationsgewebe, das topische Verhalten der Riesenzellen im Gewebe, das mit Sicherheit dafür spricht, daß sie in Beziehung zu Resorption von Blutergüssen stehen, ja, meist überhaupt nur hier anzutreffen waren, ihre Anhäufung mit Abbauprodukten des Hämoglobins, freien Körnern und Schollen von Blutpigmenten. Auch für die zweifellose Gutartigkeit des Prozesses spricht das mikroskopische Bild: Völlige Gleichartigkeit der Spindelzellen in den zellreichen Bezirken, nirgends Polymorphie, Mitosen oder abnorme Kernverhältnisse. Und das Gleiche gilt auch von den Riesenzellen, die fast vollkommene Gleichheit der Kerne in Form, Gestalt und Chromatinreichtum darbieten. Der Umbau des alten in neuen feinporigen Knochen, geht unter Anwesenheit massenhafter Osteoklasten vor sich und neben dem Neubau faserhaltigen Gewebes findet sich als Zeichen des überstürzten Umbaus am Knochen der jugendliche Typus des richtigen osteoiden Bälkchens. Diese Knochenbälkchen sind zum großen Teil kalkarm bis kalklos, oder nur mit schmalen osteoiden Säumen versehen. Zur genauen Diagnosestellung genügt dieser Befund von einer einzigen Stelle des Präparates aber nicht. Es ist vielmehr auch bei einer Probeexcision notwendig, den Charakter

des Prozesses an den verschiedensten Stellen zu erforschen, um verhängnisvolle Folgen zu vermeiden, die im Uebersehen einer malignen Entartung des Prozesses oder eines Sarkoms liegen können.

Wegen der bereits erwähnten gleichartigen Reaktion des Knochenmarks auf verschiedenste Schädigungen, ist die Differentialdiagnose häufig außerordentlich schwierig zu stellen. Es sind Fälle bekannt, die auch Bildung eines lockeren faserigen Gewebes mit Spindelzellen zeigten, daneben zahlreiche Osteoklasten und völlig kalklose Knochenbälkchen und -felder als Zeichen gesteigerten Knochenumbaus, und hinterher die Diagnose einer Athritis urica und eines in fibröser Umwandlung begriffenen Gummas ergaben.

Auf den Wesensunterschied zwischen der lokalisierten und generalisierten Form der Krankheit hat zuerst K o n j e t z n y nachdrücklichst hingewiesen. Die Ostitis fibrosa generalisata ist eine allgemeine, eine Systemerkrankung des Knochens, die lokalisierte eine örtlich beschränkte. Große Unterschiede bestehen in ätiologischer, klinischer, prognostischer und therapeutischer Hinsicht, nur die histologischen Bilder sind einander ähnlich. Die Ursache der von R e c k l i n g h a u s e n schen Krankheit liegt nach neuesten Forschungen mit Wahrscheinlichkeit in einer Fehlfunktion der Epithelkörperchen. Ihr klinischer Verlauf ist durch heftigste „rheumatische“ Schmerzen gekennzeichnet, dazu durch mannigfache Veränderungen am ganzen Skelettsystem, die zu schwersten Verunstaltungen führen können. Die Prognose ist infaust, da bisher jede Therapie machtlos ist und das Leiden unaufhaltsam fortschreitet. Die von P a g e t beschriebene Form betrifft ebenso wie die generalisierte Ostitis fibrosa fast ausschließlich Erwachsene. Es kommt zu Verdickungen und Verlängerungen eines oder mehrerer langer Röhrenknochen (Pseudohypertrophie). Und wenn auch ihr Wesen ebenfalls in einer fibrösen Umwandlung des Knochenmarks liegt, so fehlt die Neigung zu „Tumor“- und Zystenbildung doch völlig. Gegen die Verwechslung mit Ca.-Metastasen schützen das Alter der Patienten und die Kenntnis des Primärtumors. Am schwierigsten und praktisch bedeutungsvollsten ist die Unterscheidung gegen das zentrale Knochensarkom. Das Fehlen von Metastasen und die Rezidivfreiheit, das viel langsamere Wachstum und die Unversehrtheit des Periosts sprechen für Ostitis fibrosa. Indessen ist der Zustand des Periosts kein sicheres Kriterium. Es gibt Fälle von solitärer Ostitis, die auch das Periost schließlich durchbrechen, andererseits sieht man auch Sarkome, die infolge besonderer Gutartigkeit oder besonders zen-

traler Lage die ihnen durch das Periost gesetzten Schranken noch respektieren. Das Sarkom ist nach Lubarsch „ein Stützsubstanzgewächs von mangelhafter Zell- und Gewebsreife". Es ist gekennzeichnet durch die Vielgestaltigkeit der Zellen und die mangelhafte ungleichmäßige Ausreifung des ganzen Gewebes, Hyperchromasie, Kernverklumpungen und immer Mitosen. Findet man nun im Gewebe noch so viele Riesenzellen, die mit Pigment oder anderen Fremdkörpern beladen sind, die Spindelzellen jedoch gleichmäßig geformt, ohne Abnormitäten in den Kernen und dazwischen faserige Interzellularsubstanz, handelt es sicht nicht um Sarkom.

Die überwiegende Mehrzahl aller Fälle von Ostitis fibrosa befällt die Metaphysen der langen Röhrenknochen. Wahrscheinlich spielt die besondere funktionelle Beanspruchung dieser wachsenden Knochenabschnitte dabei auch eine Rolle. Die Hauptursache liegt aber wohl in den besonderen Zirkulationsverhältnissen dieser Gegend. Die Metaphysen sind die gefäßreichsten Teile des Knochens, die Arterien dringen von der Peripherie her in Büscheln gegen die Knorpelfuge vor und sind, zumindest bei jugendlichen Knochen, reine Endarterien. Die mangelnde Möglichkeit einer kollateralen Blutversorgung, dazu die geringe Elastizität der Venenwände, die in harte Compakta eingeschlossen sind, ermöglichen die Entwicklung hochgradiger venöser Stase und dienen damit als geeigneter Boden für die weiteren Folgen, die sich an die traumatische oder sonstige Markblutung anschließen. Am häufigsten befallen ist der obere Femurabschnitt, es folgen der Häufigkeit nach: oberes Humerusende, unteres Femurende, oberes Tibiaende. Doch ist die Krankheit auch in seltenen Fällen an kleineren Knochen beschrieben worden (Hellner), im kleinen Becken, Calcaneus, Fingergliedern und am Schulterblatt. Ein multiples Auftreten der lokalisierten Form ist nicht sehr häufig. Unter zahlreichen Fällen fand sich fünfmal der Femur doppelseitig betroffen, einmal Femur und Tibia gleichzeitig. An der Stelle der Erkrankung ist nicht selten das sogenannte Pergamentknittern zu hören.

Die Ostitis fibrosa lokalisata ist eine ausgesprochene Krankheit des jugendlichen Alters, das hängt wohl gleichfalls mit den um diese Zeit noch in so lebhafter Bewegung befindlichen Wachstumsvorgängen in den Metaphysen zusammen.

Das Röntgenbild ist oft allein in der Lage, eine sichere Diagnose zu ermöglichen. Der Knochen ist aufgetrieben und in seiner äußeren Kontur stark verändert. Die Umrandung kann glattwandig sein und ist häufig von Knochenleisten durchzogen. Sehr

typisch ist auch die wabenartige Struktur, die durch gegen die Knochenhöhle vorspringende Septen zustande kommt. Diese wabige Struktur wird aber ebensowohl auch beim zentralen Sarkom gefunden, und die Schwierigkeit der Abgrenzung der Ostitis fibrosa gegen myelogene Tumoren erhellt ohne weiteres. In der Regel gibt der Zustand der Corticalis Aufschluß. Ist sie durchbrochen, spricht das für Sarkom. Auf die vereinzelten Fälle, die diese Regel außer acht lassen, wurde bereits hingewiesen. In der Therapie der Ostitis fibrosa ist die konservierende Operation die Methode der Wahl. Rezidive werden nach vollständiger Ausräumung meist nicht beobachtet. Bei stark belasteten Skelettteilen empfiehlt sich häufig die Implantation eines Knochenspans. In Fällen, in denen der subperiostale Knochenabbau soweit fortgeschritten ist, daß die radikale Ausräumung des Herdes einer Kontinuitätsunterbrechung gleichkommt, ist von vornherein die Resektion des befallenen Knochenabschnittes durchzuführen. Spontanheilung tritt nie ein, wohl aber heilen die Frakturen, da das Periost ja unversehrt ist. Ob aber durch eine Fraktur die Heilung eingeleitet werden kann, ist sehr zweifelhaft. Jedenfalls ist es erwiesen, daß die Heilung nach Excochleation viel rascher und gründlicher erfolgt, als ohne operative Maßnahmen. Da auch Refrakturierung fast stets mit Sicherheit zu erwarten ist, empfiehlt sich die Behandlung zur Zeit der ersten Spontanfraktur. Die konservative und Röntgenbehandlung ist in ihren Folgen viel unsicherer und den praktischen Erfahrungen entsprechend weniger erfolgreich.

Nachstehend beschreibe ich fünf Fälle von jugendlicher Ostitis fibrosa, von denen der Fall II besonderes Interesse in Anspruch nimmt, weil er ein Beispiel jugendlicher Ostitis fibrosa mit mehrfacher Lokalisation ist.

**Fall I:**

Johann Dreier, 16 Jahre alt, Nr. 1729. Aufnahme 29. 7. 1927.

Der Patient brach viermal aus geringfügigsten Anlässen den linken Oberschenkel. Dreimal heilte die Fraktur glatt, beim vierten Mal wurde er nach 6wöchiger Behandlung der Klinik überwiesen. Es handelt sich um einen gut entwickelten, mittelgroßen Patienten, ohne krankhaften Allgemeinbefund. Der linke Oberschenkel ist wesentlich dicker als der rechte und besonders in seinem oberen Drittel aufgetrieben. Der Umfang beträgt 15 cm oberhalb der Patella links 41 cm, rechts 38 cm; 25 cm oberhalb der Patella links 49 cm, rechts 44 cm. Die Röntgenkontrolle vor der Operation zeigte folgendes Bild: Vom trochanter minor des linken Ober-

schenkels ab wird das ganze mittlere Drittel des Schaftes von einer starken spindelförmigen Auftreibung eingenommen, die an Stelle der größten Cirkumferenz 12 cm, der Länge nach etwa 15 cm einnimmt. Knochenrinde fehlt in diesem Bereiche ganz, der Knochen ist blasig durchsichtig und zeigt ein gitteriges Maschenwerk verschiedenster Größe. Die Abgrenzung gegen den gesunden Knochen ist scharf, die Cortikalis glatt begrenzt, der Tumor nicht in die Weichteile eingedrungen. Die Unterschenkel sind beiderseits atrophisch. Die Länge der Beine von der Höhe des Trochanter major bis zur Mitte des Malleolus externus beträgt links 83 cm, rechts 86 cm. Ueber dem oberen Drittel links ist ein etwa faustgroßer Tumor von harter Konsistenz zu palpieren. Die Haut darüber ist verschieblich. Pergamentknittern ist nicht zu hören. Am 2. 8. 1927 wurde der Patient operiert (Dr. Eichhoff). Der Tumor wurde freigelegt, die morsche Corticalis ließ sich leicht abschieben. Im Innern fanden sich mehrere Zysten, die mit weiß-gelblich klarer, zum Teil auch schokoladenbrauner Flüssigkeit gefüllt waren. Der ganze Inhalt mit seinen Kammern und Geweben wurde ausgelöffelt. Danach wurde die Periost-Cortikaliswand eingedrückt, um die nach der vollständigen Ausräumung beinahe zweimannsfaustgroße Höhle etwas zu verkleinern, die Wunde verschlossen und ein Beckengipsverband angelegt. Beim Eingipsen traten Erscheinungen einer Fettembolie auf, die sich in Uebelkeit, Atemnot und Seitenstichen rechts äußerten. Der Patient wurde im März 1928 mit einem Hülsenapparat entlassen, der das Becken und den linken Oberschenkel bis zum Knie umfaßte. Nach seiner Entlassung konnte er längere Zeit ohne Beschwerden seinem Handwerk nachgehen und dabei auch stundenlanges Gehen ohne Mühe vertragen. Bei einer röntgenologischen Nachuntersuchung am 15. 12. 1930 fand sich erneut eine etwa faustgroße Zyste. Das linke Bein ist im Oberschenkel erheblich verkürzt, die Länge vom Trochanter major bis zum Malleolus externus, rechts 89 cm, links 80 cm. Das Hüftgelenk ist frei beweglich, während das linke Kniegelenk nur bis zu einem Winkel von 50° gebeugt werden kann. Bei der Operation (Prof. Eichhoff) wird in der alten Narbe eingegangen. Entsprechend dem Röntgenbild gelangt man bald in die Zyste, die außen nicht durch Knochen, sondern durch Bindegewebe gedeckt ist. Die Zyste ist einkammerig, aber unregelmäßig gebuchtet, ihr Inhalt gelblich klar. Die Zystenwand wird scharf ausgekratzt, darauf die Markhöhle unterhalb des Trochanter eröffnet, damit die Zyste vollbluten kann. Die Wunde wurde vernäht, die Heilung erfolgte primär. Dann wurde ein Gipsverband angelegt, der wieder

das Becken mit dem linken Oberschenkel bis zum Knie umfaßte. Als die Röntgenkontrolle ergab, daß der Defekt geschlossen und die Rindenschicht verdickt war, wurde der Gipsverband abgenommen und der Patient nach 14 Tagen Schonung entlassen. 1934 schrieb er an Dr. Hellner, daß es ihm gut ginge und sein Bein alles aushielte. Er habe beim Sporttreiben nur Angst vor einer nochmaligen Spontanfraktur.

**Fall II:**

Agnes Lammers, Kind, 14 Jahre alt. Aufnahme 12. 8. 1932. Nr. 1187.

Der Organbefund ist ohne Besonderheiten. Das Kind hatte einen Klumpfuß links und einen Plattfuß rechts, die mit Gipsverbänden behandelt wurden. Zeichen von Rachitis sind nicht nachweisbar. Auch keine krankhaften Verbiegungen an den Extremitäten. Am 15. 9. 32 wird das Kind wieder in die Klinik aufgenommen und zeigt folgenden Befund: Der rechte Oberschenkel ist stark O-förmig verbogen und bei Berührung sehr schmerzhaft. Abnorme Beweglichkeit ist nicht vorhanden. Das Röntgenbild zeigt Femurvarum, Ostitis fibrosa in der unteren Hälfte, Spontanfraktur auf der Innenseite. Das Bein wird unter möglichster Korrektur des Femur eingegipst und die Patientin am 25. 2. 32 mit dem Verband entlassen. Wiederaufnahme am 20. 1. 33. Der rechte Oberschenkel ist in der unteren Hälfte mit Schwingung nach außen fest verheilt. Das untere Oberschenkeldrittel ist kolbig verdickt. Da die Fraktur fest verheilt ist, wird die Ostitis fibrosa operiert. Das Periost wird abgehebelt, der Knochen eröffnet. Die Cortikalis ist ziemlich fest. Im Innern des Prozesses fand sich graurötliches Gewebe, das eine weichgummiartige Konsistenz hatte und stellenweise rostrot gefärbt war. Die ganze Markhöhle wurde sorgfältig ausgeräumt und vollgeblutet, darauf vernäht und eingegipst. Der histologische Befund ergab verdicktes Periost an der Stelle der früheren Cortikalis, am Knochen ganz derb fibröses Gewebe, anscheinend bindegewebige Deckplatte, zum Teil Knochenbälkchen im Anbau mit spindelzelligem, sehr wenig kernreichem bindegewebigen Markgewebe. Am 1. 5. 33 klagt die Patientin über Schmerzen im rechten Schienbein. An dieser Stelle findet sich eine höckerige Vorwölbung ohne Pergamentknittern. Das Röntgenbild deckt in der rechten Tibia ebenfalls einen etwa 10 cm langen und stellenweise die ganze Knochenbreite einnehmenden Herd auf. Die Cortikalis ist stellenweise verdünnt vorgetrieben, aber nicht durchbrochen. Oben schließt der Prozeß mit der Epiphysenlinie ab. Auch im Oberschenkel ist ein neuer Herd

sichtbar. Bei der Operation (Dr. Hellner) zeigte sich im Oberschenkel eine mehrkammerige zystische Höhle, die mit einer klargelben fadenziehenden Flüssigkeit angefüllt und oben durch das fibrös verdichtete Periost abgeschlossen war. Die Höhle wurde ausgekratzt und die parallel zermeißelte Cortikalis in sie hereingedrückt. Darauf die Wunde durch Naht verschlossen. Der untere Tibiaherd wurde unter Abmeißelung eines kleinen Cortikalisherdes ausgelöffelt und ausgekratzt. Darauf eingegipst. Am 10. 7. 33 ist der Oberschenkelherd fest geworden. Am 11. 7. erneute Operation, Aufsplitterung des Tibiaherdes in Narkose (Dr. Hertel). Nach Auskratzung der Höhle wird das Bein eingegipst. Am 20. 9. 33 sind bei der Nachuntersuchung im oberen Teil der Tibia wieder einige Höhlen sichtbar, es wird am 23. 9. 33 abermals operiert. Die alte Narbe an der rechten Tibia wird teilweise excidiert, der Knochen freigelegt und die Höhlen ausgekratzt, aus denen braunes Granulationsgewebe gewonnen wird. In die Höhle wird ein Knochenspan eingesetzt, darauf die Wunde durch Naht verschlossen und mit einem Kompressionsverband versehen. Am 17. 10. 33 erhält sie einen Gehgips und bessert sich zusehends. Am 27. 1. 34 fällt sie über einen Stein, bricht den Oberschenkel. Sie wird behandelt und am 6. 3. 34 mit Gehgips nach Hause beurlaubt. Im April 34 ist sie geheilt. Zur Schonung trägt sie einen Schienenhülsenapparat.

**Fall III:**

Segchelhorn Zwarntin, 18 Jahre. Aufnahme 1. 9. 31. Nr. 1055.

Seit Juni 1931 bemerkt die Patientin eine Schwellung an ihrem linken Oberschenkel und klagt über Schmerzen beim Gehen. Es handelt sich um ein mittelgroßes, schlankes Mädchen mit gesunden inneren Organen. Der linke Oberschenkel ist im oberen Drittel kolbig aufgetrieben, die Haut darüber gespannt. Das Hüftgelenk ist frei beweglich, in den äußeren Graden etwas schmerzhaft. Im Röntgenbild sieht man in der oberen Hälfte des linken Femur eine ausgedehnte kammerartige Aufhellung, die bis an den Femurhals reicht. Die Begrenzung ist überall scharf, die Cortikalis nicht durchbrochen. Bei der Operation (Prof. Eichhoff) kam man nach Durchtrennung der äußeren Schichten auf den aufgetriebenen Knochen, dessen Cortikalis zu einer pergamentdünnen Schale umgewandelt war. Diese wird an der Außenseite abgetragen. Die große Zyste enthält blutig-seröse Flüssigkeit. Die Resorptionszone reicht nach oben bis in den Schenkelhals hinein. Die Innenwand wird geglättet, der Markraum eröffnet, damit die Höhle vollblutet. Die Wunde wird mit Schichtnaht verschlossen,

das kranke Bein in Beckengipsverband gelegt. Nach Verlauf von acht Wochen wird mit Radium nachbestrahlt. In zwei Sitzungen wird nach nochmaliger scharfer Auskratzung des Herdes 30 mg Radium in fünf Kapseln eingelegt und nach 24 Stunden entfernt. Danach Naht und Draingipsverband. Mit belastenden Verbänden wurde die Patientin nach Hause entlassen. Der histologische Befund zeigt Knochengewebsbröckel und überwiegend in Nekrose begriffenes Fettmark. Andere Stellen enthalten rotes Mark. Am 6. 10. 32 erfolgte Wiederaufnahme nach Spontanfraktur im Gebiet der Ostitis fibrosa. Der Herd wurde in Aethernarkose nochmals ausgeräumt und in Gipsverband gelegt. Der Knochen, der an der Frakturstelle etwa 3—4 cm ad longitudinem verschoben war, wurde durch Drahtextension gerichtet. Am 25. 2. 33 war der Knochen fest vernarbt und das Gehen am Stock schnell und sicher. Die Patientin wurde am 20. 2. 33 entlassen und ist jetzt gesund.

**Fall IV:**

Karl Horst Schubert, Nr. 1516, 7 Jahre alt. Aufnahme: 8. 11. 1932.

Der Vater gibt an, der Junge sei beim Heruntergleiten von einem Baum zu Fall gekommen und habe anschließend über heftige Schmerzen im Oberarm geklagt, die jedoch bald nachließen. Am 8. 11. 32 stürzte er erneut auf die ausgestreckten Arme und konnte seit diesem Tage den rechten Arm nicht mehr erheben. Sehr kräftiger Junge, in gutem Allgemeinzustand. Kein Befund an den inneren Organen. Der rechte Arm hängt schlaff herunter, selbsttätiges Erheben macht ziemlich heftige Schmerzen. Bei der Operation wurde ein Längsschnitt über dem Sulcus occipitalis lateralis bis auf den Knochenbruch geführt. Aus dessen Bereich wurde eine bräunliche Masse ausgelöffelt. Offensichtlich handelt es sich um osteo-fibröses Gewebe. Nach Verschluß der Wunde wird in horizontaler Abduktionsstellung des Armes eingegipst. Die histologische Untersuchung zeigte folgendes Bild: Knochenbröckel aus dem Innern eines zentralen Knochenherdes. Am alten Knochen zeigt sich reger, durch Osteoblasten bewirkter Anbau von Osteoidsäumen. In diesen Gebieten ist eigenartigerweise das Mark nicht fibrös, sondern enthält erythropoetisches und Fettmark. Das Röntgenbild vom 9. 11. 32 zeigte eine einige Wochen alte Fraktur des rechten Humerusschaftes im oberen Drittel mit frischer Refrakturierung. Das Fragment war ein wenig nach außen disloziert. Im Bereich der Bruchstelle finden sich kleinzystische Aufhellungen, die den Verdacht einer Ostitis fibrosa

erwecken. Am 6. 12. 32 wurde der Patient mit Gipsverband ambulant entlassen. Die Nachuntersuchung am 20. 10. 34 ergibt Heilung in guter Stellung.

**Fall V:**

Ernst Höppner, 37 Jahre alt, Nr. 686, Tag der Aufnahme 22. 7. 1930.

Der Patient rutschte am 8. 6. 1929 aus und stieß mit dem Oberarm auf Beton. Er hatte an dem stark geschwollenen Arm sofort heftige Schmerzen. Im Krankenhaus wurde ein Bruch des Oberarms und eine Veränderung des normalen Knochens durch zahlreiche Zysten festgestellt. Ende Juli 1930 war der Bruch geheilt. Daneben bestand Verdacht auf Sarkom. Bei der Aufnahme in die Klinik zeigt der Patient folgenden Befund: der rechte Oberarm ist walzenartig verdickt, die Haut darüber glänzend gespannt, die Schwellung sehr stark, aber nicht druckempfindlich. Der Umfang beträgt nur 2 cm mehr als am linken. Die Gelenkbewegungen sind frei. Das Röntgenbild zeigt den Schaft des rechten Humerus in der Mitte winklig abgeknickt, den unteren Teil von mehreren Zysten, den oberen von mehr wabenartigem Knochengewebe eingenommen. Periost ist abgehoben, an der Außenseite angedeutete Callusbildungen. Danach konnte eine eindeutige Differentialdiagnose zwischen Sarkom oder Ostitis fibrosa nicht gestellt werden. Sie wurde geklärt durch eine gründliche Probeexcision, bei der Stücke aus allen Gebieten des erkrankten Knochens, besonders auch aus der Tiefe, untersucht wurden. Das Periost war etwas verdickt, sonst nicht verändert. An den Knochenbälkchen besteht reger Wechsel zwischen Abbau und Neubau. Abgebaute Knocheninseln wechseln mit frischen Herden von neugebildeten Knochen ab. Das Mark enthält faser- und kernreiches Bindegewebe ohne Zeichen bösartigen Wachstums. Die Zystenwand besteht aus degeneriertem Bindegewebe. Blutpigmentspeicherungen und Lymphocytenherde finden sich in der Umgebung. Danach wurde die Diagnose Ostitis fibrosa gestellt.

Die klinischen, histologischen und röntgenologischen Bilder dieser fünf Fälle stimmen im wesentlichen mit den beschriebenen charakteristischen Erscheinungsformen der Ostitis fibrosa überein. Im Gegensatz zu den Berichten vieler Autoren sind die Heilerfolge nicht so absolut günstige. Man vermißt auch in der Literatur bei der Schilderung der Ausgänge dieser merkwürdigen Krankheit häufig die genaue, oftmals wiederholte Kontrolle, wie

sie hier geübt wurde. Gerade diese sorgfältige Nachschau führte mehrmals zu erneutem operativen Vorgehen. In drei von den fünf Fällen genügte die einmalige Operation trotz vollständigster Ausräumung des Herdes nicht. Mehrfache Auskratzungen waren nötig, ehe völlige Heilung eintrat. Wir denken uns, daß die Schädigung des Markgewebes durch die Blutung durch eine Regeneration im Ueberschuß, ein Hyperregenerat an Osteoklasten und fibrösem Gewebe beantwortet wird. Das führt dann zu den Kreislaufstörungen, die wieder die Vorbedingung für die Zystenbildung darstellen. So entsteht ein Circulus vitiosus, indem die ursprünglich heilsame Einrichtung der Marksgewebswucherung, die die Blutung organisieren sollte, sekundär zu schweren Schädigungen und Umwandlungen an der erkrankten Stelle führen kann. Vielleicht spielt sich dieser Umwandlungsprozeß in ganz geringem Umfange auch schon in der scheinbar gesunden Nachbarschaft ab, so daß es nach Ausräumung des sichtbaren Krankheitsherdes von da aus zu neuen schädlichen Veränderungen kommen kann.

Besonderes Interesse beansprucht der Fall II (Agnes Lammers). Hier handelt es sich um das Auftreten solitärer Prozesse am unteren Femur- und oberen Tibia-Ende, also zweier benachbarter Knochen, so daß die beiden Herde ein kontinuierlich zusammenhängendes Ganzes darzustellen scheinen. Trotz der Erkrankung zweier Knochen handelt es sich auch um die örtliche Form der Ostitis fibrosa. Denn Alter sowohl wie Allgemeinzustand und Charakter der Krankheitsherde schließen mit Sicherheit die Recklinghausensche Krankheit aus. Das Ueberstehen einer Poliomyelitis hat vielleicht zu Störungen der Zirkulation geführt, daneben ist durch das lange Krankenlager sicher eine Kalkverarmung des Knochens eingetreten, und beide zusammen werden eine Minderwertigkeit des Skelettsystems bewirkt haben. Das mehrfache Auftreten solitärer Prozesse bei dem gleichen Menschen sowie auch das Wiederauftreten fibröser Prozesse nach Operationen bei drei von den anderen Patienten, stützt die Vermutung, daß zwei wesentliche Faktoren: eine konstitutionelle oder erworbene Minderwertigkeit des Knochenmarksystems und eine traumatische oder aus anderen (endogenen) Ursachen erfolgende Markblutung, die starken Umwandlungen hervorgerufen und begünstigen, die das Wesen der Osteodystrophia fibrosa darstellen.

## Literaturverzeichnis.

Bergmann, E.: Ostitis fibrosa und ihre Ausgänge. Arch. f. klin. Chir. 1925, Bd. 136, S. 308.

Felten, R. und Stolzenberg: Traumatische solitäre Knochenzysten. Ztschr. f. orth. Chir. 1912, Bd. 30, S. 340.

Fujii, Dr.: Zur Kenntnis der Pathogenese der solitären Knochenzyste. Deutsche Ztschr. f. Chir., Bd. 113, S. 1.

Haberer, v.: Zur Frage der Knochenzysten. Arch. f. klin. Chir., Bd. 82, 1907.

Hellner, Hans: Juvenile monostotische tumorbildende Osteodystrophia fibrosa mit seltener Lokalisation. Bruns' Beitr. zur klinischen Chir. 1927, Bd. 140.

Jüngling, G.: Fortschritte auf dem Gebiet der Röntgenstrahlen 1921, Bd. 73, S. 502.

Konjetzny, G. E.: Die sogenannte lokalisierte Ostitis fibrosa. Arch. f. klin. Chir. 1922, Bd. 121, S. 567.

Lang, F. J.: Ueber die genetischen Beziehungen zwischen Osteomalacie, Rachitis und Ostitis fibrosa. Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiologie, Bd. 257, S. 594.

Langer, C.: Ueber das Gefäßsystem der Röhrenknochen. Denkschr. d. Wiener Akademie d. Wissenschaften, Bd. 36, S. 7.

Looser, F.: Ueber die Zysten und braunen Tumoren der Knochen. Dtsch. Ztschr. f. Chir. 1925, Bd. 189, S. 163.

Lubarsch, O.: Zur Frage der Knochenzysten und der Ostitis fibrosa von Recklinghausen. Arch. f. klin. Chir., Bd. 83, S. 953.

Mönkeberg, G. J.: Ueber Zystenbildung bei Ostitis fibrosa. Verh. d. path. Ges., Berlin 1904, Bd. 7.

Pommer, G.: Zur Kenntnis der progressiven Hämatom- und Phlegmasieveränderungen der Röhrenknochen. Arch. f. orth. u. Unfall-Chir., Bd. 17, S. 17.

Stumpf, Richard: Ueber die isoliert auftretende zystische und zystischfibröse Umwandlung einzelner Knochenabschnitte. Dtsch. Ztschr. f. Chir. 1912, Bd. 114.

Tietze, A.: Ueber Knochenzysten. Beitr. zur klin. Chirurgie, Bd. 52.

Wanke, R.: Die Ostitis fibrosa. Bruns' Beitr., Bd. 136, 1926, S. 664.

## Lebenslauf.

Am 17. September 1911 wurde ich als Sohn des Pfarrers Karl Knauser zu Freren i. Hann. geboren. Nach bestandenem Abiturientenexamen studierte ich in Freiburg, Königsberg, Wien und Münster Medizin. Am 24. Oktober 1934 bestand ich in Freiburg mein medizinisches Staatsexamen. Vom 1. November 1934 an diene ich ein Jahr freiwillig im deutschen Reichsheer im III. Jäger-Batl. in Konstanz. Meine Lehrer in Münster waren die Herren Professoren Groß, Coenen, Esch, v. Szily, Jötten; in Freiburg: Aschoff, Thannhauser, Pankow, Hoche, Uhlenhuth und Stühmer. Herrn Priv.-Dozent Dr. Hellner sage ich an dieser Stelle für die freundliche Ueberlassung der Arbeit nochmals meinen herzlichsten Dank.